Aus der Chirurgischen Abteilung des Juliusspitals Würzburg
Chefarzt: Professor Dr. med. R. Schautz

DIE CHOLEDOCHUSCYSTE

Inaugural - Dissertation

verfaßt und der Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Gerhard Anselm

aus Würzburg

Würzburg, 26.1.1972

Aus der Chirurgischen Abteilung des Juliusspitals Würzburg
Chefarzt: Professor Dr. med. R. Schautz

DIE CHOLEDOCHUSCYSTE

Inaugural - Dissertation

verfaßt und der Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Gerhard Anselm

aus Würzburg

Würzburg, 26.1.1972

Referent: Prof. Dr. med. R. Schautz

Korreferent: Prof. Dr. med. E. Kern

Dekan: Prof. Dr. med. K.-H. Weis

Tag der mündlichen Prüfung: 25.5.1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
Einleitung	1
Entstehungsursachen der Choledochuscyste	2
Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsdisposition	6
Pathologie	7
Klinik	8
Diagnose	11
Differentialdiagnose	13
Komplikationen	14
Prognose	15
Fallbeschreibung	15
Therapie	20
Zusammenfassung	24

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543512_0052

DIE CHOLEDOCHUSCYSTE

Eine seltene und in der Ätiologie ungeklärte Fehlbildung der extrahepatischen Gallenwege ist die idiopathische Choledochuscyste, in der Literatur auch mit dem Namen kongenitale Choledochuscyste bezeichnet. Bei der zu Grunde liegenden krankhaften Veränderung handelt es sich um eine oft enorme cystische Erweiterung des Choledochus. Unter einer Cyste versteht man eine Erweiterung präformierter Hohlräume des Körpers, die mit einer Epithel- oder Endothelschicht ausgekleidet ist. ZINNINGER und CASH fanden bei der Choledochuscyste histologisch nur in einem Bruchteil der Fälle, nämlich in 7 von 83, Epithelauskleidungen. GIEZENDANNER erklärt den Verlust der Epithelschicht als Folge häufiger chronisch entzündlicher Wandveränderungen, die man immer vorfindet, und bei Sektionsmaterial als Folge kadaveröser Veränderungen.

Nicht immer ist die Choledochuscyste in ihrer Ausdehnung nur auf den Choledochus beschränkt. Bei einigen Fällen ist der ductus hepaticus (BUDDE, M., DREESMANN, H., SCHURHOLZ, E.) oder, wie FEYRTER beschreibt, der ductus pankreaticus mit einbezogen. In einem Fall beschreibt LANGE sogar das Übergreifen der Cyste auf den ductus cysticus.

Weiter stellt sich die Frage, ob die Cyste als idiopathisch oder kongenital zu bezeichnen ist. Denn unter idiopathisch versteht man eine Veränderung, deren Entstehungsursache man nicht kennt, die unabhängig von anderen Erkrankungen auftritt, also primär entstanden ist. Da die Ursache der Cystenentwicklung noch nicht völlig aufgeklärt ist, könnte man deshalb von idiopathisch sprechen. Ebenso könnte man den Terminus kongenital verwenden, da HEILIGER bei einem Feten, VLACHOS et al. und Mc. LAUGHLIN bei einem 2 - 3 Tage alten Neugeborenen und WRICKE bei einer Frühgeburt eine derartige Veränderung beobachteten.

Einzelne Autoren möchten gerne die Cyste als Choledochusdivertikel bezeichnen. LETULLE seinerseits spricht von einer Cholangiectasie congenitale ou dysembryoplasique. Megacholedochus oder aneurysmatische Erweiterung des Choledochus als Definition liest man bei NOVAK. Doch dürfte die Bezeichnung idiopathisch oder kongenitale Choledochuscyste der Veränderung am nächsten kommen, wie sie auch von den meisten Beschreibern genannt wird.

ENTSTEHUNGSURSACHEN DER CHOLEDOCHUSCYSTE

Hierüber findet man in der Literatur noch viele hypothetische Ansichten. Die einen sehen die causa in einer angeborenen umschriebenen Wandschwäche des Choledochus infolge Fehlens oder Verminderung kontraktiler Elemente wie Muskelzellen und elastischer Fasern. Dies würde auch mit der histologischen Gegebenheit übereinstimmen, worauf später noch eingegangen wird (MELICHOFF, I., WALZEL, P. und O. WELTMANN, WETTWER, E.). DREESMANN gebraucht hierfür den Ausdruck Wandhypotonie. Andererseits muß die eben genannte Möglichkeit in Frage gestellt werden, da während der embryonalen Bildungszeit des Choledochus elastische Fasern im Körper überhaupt nicht zur Entwicklung kommen.

ALONSO-LEY, BÖTTGER, FIDDIAN, SALTZ und GLASER beobachteten das Zusammenfallen dieser Mißbildung mit Fehlbildungen an anderen Organen. Insbesondere fiel das Zusammentreffen mit Nierenmißbildungen auf, wie Megaureter und Megapyelon, die im Wesen etwa dem Megacolon entsprechen (CHWALLE, R., STAEMMLER, M.). Dadurch liegt es nahe, als Ursache für die mächtige Auftreibung des Choledochus im Sinne des Megacolons das Fehlen neuromuskulärer Elemente anzusehen. Interessant hierzu ist die Arbeit von SCHLEIFER und Mitarbeiter, die bei der histologischen Untersuchung der Cystenwand Ganglienzellen fanden und so einen ursächlichen Zusammenhang zwischen diesen Fehlbildungen widerlegen konnten. LAUSCHKE und SCHMITT beschrieben einen Fall, bei dem außer

Nierenmißbildungen ein Ductus Botalli persistens vorlag. Dabei ist organgenetisch von Bedeutung, daß bei einem Embryo 29 $\pm$ 1 Tag nach der Ovulation (STREETER, G.L.) außer der Verbindung von Aortentruncus und Pulmonalarterie (D. Botalli) bereits Ureteren- und Gallengangssprossen beobachtet werden. Deshalb könnte eine endogene oder exogene Ursache zu diesem Zeitpunkt alle diese Organsysteme schädigen.

Von besonderer Bedeutung für das Entstehen der Choledochuscyste ist das Verhalten des duodenalen Verlaufsabschnittes des Choledochus. Bemerkenswert ist in einigen Fällen,daß die Duodenalwand auffallend schräg von links oben nach rechts unten, anstatt wie gewöhnlich von rechts unten nach links oben gesetzt wird. Durch diesen schrägen Verlauf des Choledochus im Bereich der Duodenalwand kommt es zu einer Knickbildung im unteren Verlauf. Wenn man bei dieser Gegebenheit die Cyste von innen betrachtet, zeigt sich, daß die dem Cystenhohlraum zugekehrte Wand des abfließenden Schenkels an der Ausmündungsstelle eine dünne sichelförmige Klappe bildet. Bei einer solchen Richtungsänderung in einer der Anfangsrichtung entgegengesetztem Sinne muß der Gallenstrom in diesem Bereich bereits bei geringem Innendruck zu einem völligen Verschluß des abführenden Ganges führen (BAKES, CLAIRMONT, P., KONITZKY, G., NEUGEBAUER, F., STERNBERG, C.). (Siehe folg. Beispiel:)

(nach Konitzky)

Bei einigen anderen Fällen war der Choledochusabschnitt im Duodenalbereich überdurchschnittlich lang, teils war seine Einmündung an falscher Stelle, dadurch wird ein korkenzieherartiger Verlauf oder eine abgewinkelte Einmündung des Choledochus bedingt (SCHLOSSMANN, H., WETTWER, E.). Hierdurch kann es zu einem lippenartigen Klappenventilverschluß beim Übertritt ins Duodenum kommen (EBNER A., HEID). Am klarsten hat ROSTOWZEW diese Verhältnisse beschrieben. Zuerst kommt es, verursacht durch katharralische Schleimhautschwellung oder durch reflektorische Kontraktionen des sphincter Oddi, zu Abflußschwierigkeiten der Gallenflüssigkeit und damit zu deren Rückstau. Der Innendruck preßt die Falte, die den Abflußspalt überragt, auf die gegenüberliegende Wand auf, so daß dann ein völliger Verschluß entsteht. Die ständig nachfließende Galle läßt den Choledochus immer weiter anwachsen, bis schließlich die Verschlußfalte in die Mündungsstelle des Choledochus ins Duodenum schlägt und dann der gallige Inhalt sich teilweise entleert. Dadurch vermindert sich der Innendruck der Cyste, die Wand schrumpft, die alten Verhältnisse sind wieder hergestellt und der circulus vitiosus beginnt von neuem. Dies erklärt auch die wechselnden Symptome der Klinik, das Auftreten und Schwinden des Ikterus, die Schwankungen in der Größe und Spannung des Tumors, wie die folgende Graphik verdeutlichen soll.

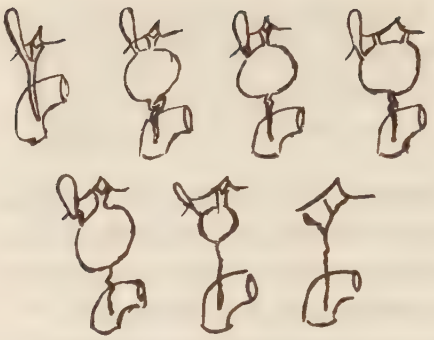
(nach Rostowzew)

Eine weitere interessante Erklärung bietet YOTUYANAGI, nach welcher die Choledochuscyste durch eine überschießende Epithelproliferation zur Zeit der fetalen Epithelokklusion der Gallenwege entstanden ist. Bei der physiologischen Rekanalisierung, die Ende des zweiten Embryonalmonats entsteht, würde eine Erweiterung an dieser Stelle zurückbleiben.

Eine einmalig beobachtete Ursache für das Entstehen der Cyste dürfte eine Wandschwäche des Choledochus sein, verursacht durch aberrierendes Pankreasgewebe, oder durch ein Choledochusdivertikel an der Einmündungsstelle ins Duodenum, wie sie von BUDDE beschrieben wurde.

Außer diesen kongenitalen Entwicklungsstörungen als kausale Genese werden auch intravital erworbene Ursachen diskutiert, wie vergrößerte tuberkulöse Lymphknoten (DOUGLAS, A.H.), entzündlich intramurale Stenosen (EDGEWORTH, F.H.), stumpfe Bauchtraumata (KREMER, J., SMITH, A.G. und S.F. SEELEY), oder Schwangerschaftskomplikationen (ELICHER, E., GOLDAMMER, F., Mc WHORTER, G.L.). Allerdings führt eine solche Abflußbehinderung, die allein auf mechanischer Ursache beruht, stets zu einer allgemeinen Erweiterung der hinter der Stenose befindlichen Gallengänge, sowohl der extrahepathischen als auch der intrahepathischen, aber nicht zu einer umschriebenen Aussackung.

Von den meisten Autoren wird das Entstehen dieser Mißbildung im Zusammenwirken mehrerer Causae gesehen, nämlich in einer umschriebenen Wandschwäche und in einem distalen Abflußhindernis, das erworben oder angeboren sein kann (EBNER, A., GROSS, R.E., ZIPF, K.). FEYRTER möchte die Cyste als "angeborene Fehlbildung der extrahepathischen Gallenwege mit Stauung der normalen Hohlraumbildung sowie des normalen Gangverlaufes" angesehen haben. Eine eindeutige Klärung der Pathogenese dieser offenbar auf eine angeborene Fehlbildung zurückzuführende Choledochuserweiterung konnte bisher noch nicht erbracht werden (SCHAUTZ, R.). Man findet in der Regel in vielen Fällen neben der Erweiterung auch Lichtungseinengungen sowie vollständige Verödungen, wie folgende Übersicht zeigt.



Übersicht über mögliche Fehlbildungen an den extrahepatischen Gallenwegen mit Störung der normalen Hohlraumbildung.

(nach Feyrter)

HÄUFIGKEIT, ALTERS- und GESCHLECHTSDISPOSITION

Die erste Beschreibung der Erkrankung stammt angeblich von VATER aus dem Jahre 1723 (BIRCKS, W.). Nach Angaben von CONELL wurde ein Fall eines Patienten im Jahre 1817 von TODD in Dublin Hospitals Reports veröffentlicht, in Mexico wurde 1852 von COCYLAS ein weiterer Fall publiziert, in der deutschen Literatur beschrieb als erster KONITZKY 1897 diese Seltenheit. Abgesehen von diesen Einzelbeschreibungen analysierten LAVENSON 1909 ein Material von 28 Fällen, SENEQUE und TAILHEFER 1929 bereits 83 Fälle, TSARDAKAS und ROBNET 1956 insgesamt 232 Fälle, NOVAK im selben Jahr 238 Fälle. BELLMANN kommt 1969 auf schon über 500 Beobachtungen und vertritt die Ansicht, daß diese Fehlbildung häufiger sei als sie beschrieben werde. Daß diese Erkrankung trotzdem eine Seltenheit sein müßte, geht schon daraus hervor, daß an der Mayo-Klinik bei 17 381 Gallenoperationen innerhalb von 19 Jahren nur 1 Fall einer Choledochuscyste beobachtet werden konnte (FIDDIAN, R.V. und COLIN Mc DOUGALL). CANTEY fand unter 757 000 Aufnahmen des Presbyterian Hospitals N.Y. 2 Patienten mit dieser Erkrankung. Im Gegensatz hierzu steht die Beobachtung von PAULINO, der bei 1000 Gallensystemseingriffen 2 Cysten fand, was wohl zufällig sein könnte oder als Zeichen dafür gewertet werden könnte, daß diese Erkrankung häufiger als angenommen wird auftritt, es aber nur selten zur genauen Diagnose kommt.

Die Krankheit selbst manifestiert sich schon im frühesten Alter. Von den von GROSS gesammelten 32 Fällen wurden 9 bereits im ersten Lebensjahr erkannt. Bei der Diagnosestellung waren 76 % der Patienten jünger als 25 Jahre, jedoch sind in der Literatur 3 Fälle bei Erkennung der Erkrankung über 70 Jahre gewesen (SHALLOW, T.A., S.A. EGER und F.B. WAGNER, SCHIEWE, R. und G. GÖRLING).

Es besteht eine deutliche Geschlechtsdisposition. Die Fehlbildung wird beim weiblichen Geschlecht viermal so häufig beobachtet als beim männlichen. Nach ALONSO-LEY überwiegt das weibliche Geschlecht in 84 % der Fälle, bei TSADKAS und ROBNETT in 74 %. Es verhält sich diese Erkrankung in ihrer Disposition gegenüber Frauen genauso wie sämtliche anderen Gallengangsaffektionen. Auch scheinen rassische Unterschiede im Auftreten vorzuliegen (SCHAUTZ, R.), da etwa 1/4 der bisher mitgeteilten Fälle in Japan beobachtet wurden.

PATHOLOGIE

Das mikroskopische pathologisch anatomische Bild der Choledochuscyste besteht in einer Dilatation des Ganges, die Wallnußgröße, aber auch Mannskopfgröße erreichen kann. Man beobachtete eine Cystengröße von 3 x 2,5 cm bei einem Föten von 40 cm Länge bis zu Cysten mit 8 l Inhalt bei Erwachsenen (LAUSCHKE, H. und E. SCHMIDT). In einem Fall wurde sogar 13 l Cysteninhalt beobachtet. Die Cyste kann schon im Säuglingsalter eine enorme Größe erlangen; bei einem 3 Tage alten Neugeborenen wurde eine 1500 ml Galle enthaltende Cyste festgestellt (VLACHOS, J., C. COSSIMOS und G. TRIGONIS). Die Cystenwand ist meist dünn, kann aber infolge Entzündungserscheinungen mit narbiger Verschwielung bis zu 7 mm dick werden. Charakteristischerweise sind von dieser Ausweitung weder Gallenblase, noch der distale Choledochusabschnitt betroffen (SHERLOCK, Sh., REHBEIN, F. und Th. RÖPKE), im Gegenteil, häufig liegt eine hypoplastische Gallenblase vor (HESS, W.). Die Choledochuscyste entwickelt sich zwischen Leberpforte und Duodenum im Bereich des lig.

hepatoduodenale. Der Inhalt besteht aus eingedickter Galle; bei hochgradiger Leberzellschädigung jedoch aus klarem schleimigem Sekret. Selten werden in der Cyste Gallensteine gefunden.

Das histologische Bild

der Cystenwand wird von allen Untersuchern ziemlich einheitlich beurteilt. Die innere Schicht, die der Schleimhaut entspricht, zeigt eine Zottenbildung ohne zusammenhängende Epithelschicht. Wenn man Epithelinseln findet, handelt es sich um ein einschichtiges kubisches oder zylindrisches Epithel. Darunter findet sich ein feinfasriges Bindegewebe, das frei von elastischen Fasern ist. Nach ZIMMERMANN ist diese Innenschicht zuweilen gallig imbibiert. Die mittlere Schicht besteht aus kernarmen derb-fasrigem Gewebe mit einzelnen elastischen Fasern, während die äußere Schicht von lockerem Bindegewebe gebildet wird. Glatte Muskelelemente sind manchmal vorhanden, oft atrophisch, vielfach ganz fehlend. Innen- und Außenschicht sind meist ödematös aufgelockert. Sämtliche Schichten sind von entzündlichen und zwar vorwiegend lymphozytären Infiltraten durchsetzt. Vereinzelt kommen auch Blutungen vor, und in der Umgebung von Pigmentschollen beschreibt BÖTTGER Riesenzellen. Insgesamt handelt es sich in der Cystenwand also um das Bild einer unspezifischen chronischen Entzündung, bei der die normalerweise vorliegende Dreierschichtung des Choledochus zu erkennen ist.

KLINIK

Ganz im Gegensatz zur Pathogenese der Erkrankung fällt die Übereinstimmung der klinischen Symptomatik bei der Beschreibung der Fälle auf, wenn man die gesamten Publikationen überblickt. Dieselbe wird geprägt durch einen SYMPTOMENTRIAS bestehend aus: TUMOR im rechten Oberbauch in 77 % der Fälle, SCHMERZEN im Abdomen bei 59 % und einem IKTERUS bei 70 % (SHALLOW, T.A. et al.). Dieser klassische TRIAS ist in recht unterschiedlicher Häufigkeit nachweisbar, die Prozent-

zahlen schwanken von 21 bis 63 % (ALONSO-LEY, F. et al., TSARDAKAS, E. und A.H. ROBNETT, SCHAUTZ, R.). Außerdem treten die einzelnen Symptome in mehr oder weniger charakteristischer Form auf.

Ein TUMOR im rechten Oberbauch wird in 75 bis 80 % der beschriebenen Fälle beobachtet (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE, BELLMANN, G.). Bei der Palpation kann der Eindruck entstehen, daß die Cyste direkt in die Leber übergeht, in anderen Fällen ist ein Zwischenraum zwischen Tumor und Leberrand zu ertasten. Hie und da dehnt sich die Cyste bis in den Beckenraum aus und selten bis in die linke Abdominalseite. Die Größe der tastbaren Resistenz schwankt zwischen Pflaumen- bis Mannskopfgröße. Die Cyste ist meist als kugelartiges, prall elastisches Gebilde mit glatter Oberfläche zu tasten, in seltenen Fällen auch tumorartig hart (WEISS, S.), gelegentlich auch weich (WETTWER, E.). Die Konsistenz schwankt je nach Füllungsgrad, was durchaus verständlich ist, wie oben erklärt wurde. Außerdem soll eine periodische Vergrößerung des Tumors während der Mahlzeiten bemerkbar sein (LUMPKIN). Die Resistenz kann bereits im Neugeborenenalter oder in den ersten Lebensmonaten festgestellt werden (BERNHEIM, M. et al.). Eine respiratorische Verschieblichkeit des Tumors kann, muß aber nicht vorhanden sein. Fluktuation ist häufiger nachweisbar. Ein allmähliches Auftreiben des Abdomens durch die vorhandene Resistenz wird allerdings relativ spät beobachtet.

Das Abdomen überragt dann gewöhnlich das Thoraxniveau; der epigastrische Winkel und die Interkostalräume werden größer. Diese Vorwölbung kann jahrelang zunehmen, so 28 Jahre lang bei einem von REEL beobachteten Fall. Sie kann auch zurückgehen und bei einer frischen Attacke neu auftreten. Trotz des Bestehens dieses Tumors kann die Auftreibung des Abdomens fehlen oder übersehen werden, obwohl sie ein konstanter Befund sei (GIEZENDANNER, E.).

SCHMERZEN verursacht die Choledochuscyste in 60 bis 65 % der Fälle (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE). Sie treten anfallsweise auf oder sind

mit Schwankungen in der Intensität dauernd vorhanden. Die Schmerzen selbst entstehen durch Wanddehnung des Gallenganges oder durch entzündliche peritoneale Reizung. Sie werden als Oberbauchbeschwerden, Magenschmerzen oder als unbestimmter Druck und Völlegefühl im Oberbauch beschrieben. Bei akutem Verschluß können die Schmerzen kolikartigen Charakter annehmen. Ziehende Schmerzen im Oberbauch (SEELIGER, S.), ständige Schmerzen mit anfallsweiser Verschlimmerung (DOUGLAS, A.H.), Schmerzen um den Nabel (HEID), Schmerzen unter dem rechten Rippenbogen (IPSEN), und Druckgefühl in der Magengegend nach jeder Mahlzeit (HEID), so werden Schmerzangaben bei dieser Erkrankung geschildert. Die Schmerzen erinnern an eine Cholecystitis oder an Gallensteinkoliken. Der Schmerz ist meist das Symptom, das den Kranken zum Arzt treibt und damit zum Aufdecken der Erkrankung führt.

Das dritte Symptom ist das Auftreten des IKTERUS in ca. 70 - 75 % der Fälle (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE). Es handelt sich bei dieser Form um einen mechanischen Ikterus, bei längerer Dauer der Erkrankung kommt aber immer mehr eine parenchymatöse und cholangitische Komponente hinzu. Der Ikterus stellt sich entweder ganz allmählich ein, nimmt an Intensität ständig zu um jahrelang fortzubestehen - TREVERS berichtet von einem Fall mit 16 1/2 jahrelangem Ikterus - oder er tritt intermittierend auf. Als Folgeerscheinungen dieses Verschlusses treten ikterisch verfärbte Haut- und Schleimhaut, heller Stuhl, dunkler Urin, Obstipation, Abmagern, Blutungsneigung, Apathie und Pruritus auf.

Neben diesen drei Kardinalsymptomen werden häufig noch andere Krankheitserscheinungen beobachtet. So finden sich in 20 % der Fälle Fieberschübe (GROSS, R.E.), die auf eine Infektion der Cyste oder auf cholangitische Schübe schließen lassen, Schüttelfröste sind selten. Cholämisches Erbrechen kann vorkommen. Zirkulationsstörungen in Pankrias und Duodenum, ausgelöst durch den mechanischen Druck der Cyste mit Blutstühlen, sind von RIVAROLA beschrieben worden. Die Leber ist meist gut palpabel, der Leberrand ist oft scharfrandig derb, die Oberflä-

che erscheint gelegentlich unregelmäßig, besonders im fortgeschrittenen Stadium als Zeichen eines cirrhotischen Umbaus. Die Leber selbst wird häufig durch die Größe der Cyste thorakalwärts gedrängt, so daß ein Zwerchfellhochstand zu finden ist. Selten ist eine prall gefüllte Gallenblase zu tasten, da dieselbe meist von normaler Größe und Konsistenz ist. Ein Ascites liegt selten vor. Er wäre dann bedingt durch eine vorliegende Lebercirrhose oder durch einen mechanischen Stau der Pfortader durch die große Choledochuscyste.

Wie man aus dieser Aufstellung sieht, kann die Symptomatik recht vielgestaltig sein. Die durchschnittliche Dauer bis zum Erkennen der Erkrankung wird mit ca. 3 Jahren angegeben (GROSS, R.E.). Der Schweregrad eines jeden Symptoms steht in keiner Beziehung zur Dauer der Beschwerden, noch bestimmt die Größe des Tumors die Schwere des Krankheitsbildes.

DIAGNOSE

Eine exakte Diagnose vor der chirurgischen Intervention ist sehr schwierig oder unmöglich und stützt sich meist auf einen Verdacht. Vor der Operation werden nur in 8,6 % bis 10 % der Fälle die richtige Diagnose gestellt, bei 12,6 % wird hinter der vorliegenden Symptomatik eine Choledochuscyste als Verdachtsdiagnose erhoben (FORREST, E. und J.W. WILSON, KORTTILA, K. und S. EINOLA, LUTZKI, A. von). Zur Diagnose führt als erstes eine genaue Anamnese bis zurück ins Säuglingsalter und dann weitere Diagnostik um Ausschlußverfahren.

Auffällig ist, daß meistens Frauen an diesem Leiden erkranken und die ersten Krankheitsanzeichen häufig mit der ersten Gravidität zusammentreffen. Denn eine Schwangerschaft begünstigt die Entwicklung und agraviert die Symptome der Erkrankung und ist somit oft der Anlaß zur klinischen Diagnose (GOLDAMMER, F., KREMER, J., ZIMMER, H., ZINNINGER, M.M. und J.R. CASH). Ebenso kann durch die Puber-

tät das Erscheinungsbild verstärkt werden (WRICKE, G.). Wichtig erscheint weiter eine genaue Palpation und der äußere Aspekt. Durch die Laborbefunde wird man in der Diagnostik nur zu dem Ergebnis kommen, daß ein mechanischer Verschluß vorliegt. Eine Abdomenleeraufnahme zeigt lediglich eine Gewebsvermehrung im rechten Oberbauch (LIEBNER, E.J.) und bei genügender Größe der Cyste Fehlen von gashaltigen Darmschlingen im rechten Oberbauch (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE). Eine Magen-Darmpassage ergibt bei großer Cyste eine erhebliche Verdrängung des Magens nach links und eine Verdrängung der Duodenums nach caudal, und ermöglicht bei normalem i.v. Pyelogramm und durch retroperitoneale Luftfüllung eine genauere Abklärung gegenüber anderen Erkrankungen (GALL, F., KÜMMERLE, F.). Selten beobachtet man eine Hydronephrose infolge der Kompression des Ureters durch eine Cyste (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE). Die orale Cholecystographie versagt meist, da das Kontrastmittel im Cystensack zu stark verdünnt wird, um einen Kontrast auszulösen. Mit der intravenösen Cholecystographie kommt die Cyste bei Patienten ohne Ikterus bisweilen zur Darstellung (FERRIS, D.D., und R.E. YA DEAN, FISCHER, H.G., GLOVE, W.M., LÖRNIC, P. und L. STREHLINGER, Mc KIRDIE, M., PAULINO, F. und CLEION de AQUINO). Durch eine Perkutancholecystographie seien bessere Ergebnisse zu erwarten, worauf von GUNDERSEN hingewiesen wird. Eine solche Blindpunktion zur Abklärung, wie sie von GUNDERSEN vorgeschlagen worden ist, muß man wegen der Gefahr des Galleaustritts mit darauffolgender Peritonitis ablehnen. Denn zwei Fälle von BIRCKS zeigen, daß bei diesem Vorgehen zwei Mädchen einige Tage post punktionem ad exitum kamen. Die Summe all dieser diagnostischen Möglichkeiten kann zur richtigen Diagnose führen, wenn man das Krankheitsbild kennt und es in die Differentialdiagnose einbezieht. "Daran denken ist die erste Bedingung" (KEHR, H.).

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Beherrscht der Tumor das klinische Bild, muß man an eine Echinococcuscyste denken. Durch eine spezifische KBR und durch ein Leberscintigramm ist diese auszuschließen, außerdem liegt bei derselben eine deutliche Atemverschieblichkeit und ein unveränderliches Volumen vor. Eine angeborene Lebercyste ist schwer abzugrenzen, allerdings wird bei einer solchen ein mechanischer Ikterus mit seinen spezifischen Laborwerten kaum vorkommen. Eine Pankreascyste oder ein echter Tumor sind teils durch andere Laborwerte und durch andere Verdrängungserscheinungen im Röntgenbild möglicherweise abzugrenzen. Eine Mesenterialcyste liegt meist medialer und verursacht weder Schmerzen noch Ikterus. Auch an einen Hydrops oder ein Empyen der Gallenblase muß gedacht werden. Diese rufen keinen Ikterus hervor und nehmen nicht die Größe einer Choledochuscyste an. Die Cholelithiasis führt häufig zum mechanischen Ikterus, doch fehlt der cystische Tumor, da dieser Verschluß ein gleichmäßiges Auftreiben der Gallengänge verursacht. Maligne Tumoren des Leber-Gallengangsystems machen keine Schmerzen, wohl können sie einen Ikterus hervorrufen, allerdings verschlechtert sich hier der AZ rasch. Die maligne Resistenz imponiert als derber Tumor, wenn er überhaupt tastbar ist und mit unregelmäßiger Oberfläche.

Bei Säuglingen und Kleinkindern muß an einen Wilmstumor, bei Erwachsenen an ein Hypernephrom gedacht werden. Im Säuglingsalter dürfte außerdem die Pylorushypertrophie in Betracht kommen, wenn außer dem Erbrechen die übrige Symptomatik der Cyste noch nicht manifest ist. Steht der Ikterus im Vordergrund, wird man anfänglich auf Hepatitis schließen können. Man wird an einen Choledochusstein denken oder einen Papillentumor ausschließen müssen. Bei einem Ikterus im Säuglingsalter muß man eine Gallengangsatresie in Erwägung ziehen. Diese manifestiert sich schon im ersten Lebensmonat ohne Schmerzen und palpablen Tumor. Eine Cholelithiasis beim Kind ist selten und geht oft mit einer hämolytischen Krankheit einher, andernfalls muß röntgenologisch eine

Cyste ausschließbar sein. Im weitesten Sinne kommen noch ein Ovarialtumor oder Ovarialcyste in Frage, ein Aortenaneurysma und anderes mehr. An die letzteren differentialdiagnostischen Überlegungen ist man berechtigt zu denken, wenn man die Affektionen im Bereich des Leber-Gallengangsystems ausgeschlossen hat.

KOMPLIKATIONEN

In der Mehrzahl der Fälle kann man über Jahre die Symptome in der Anamnese zurückverfolgen. Plötzlich auftretende Komplikationen können den Zustand auf einen Schlag irreversibel und lebensbedrohlich gestalten: so der totale Verschluß des abführenden Cystenganges, eine Infektion der Cyste, oder eine Ruptur derselben, die Penetration in Nachbarorgane und die cholämische Blutung.

Zu einem totalen Verschluß kann es durch Steine, durch eine Lageänderung oder durch Größenzunahme der Cyste kommen, wie durch abrupte Bewegungen und Gravidität (KREMER, J., ZIMMER, H.). Die Folgen sind ein progressiver, mit heftigen Schmerzen einhergehender Okklusionsikterus und bei Fortbestehen des Verschlusses eine biliäre Cirrhose mit all ihren fatalen Folgen. Kommt es zu einer Infektion der Cyste, steigt diese über die Gallenwege rasch leberwärts auf und ruft eine mit stärksten Schmerzen, Fieber und septischen Zeichen einhergehende Cholecystitis und Cholangitis hervor, endend in einer Cirrhose. Die Ruptur der Cyste kann spontan erfolgen, oder durch äußere Einwirkung wie Sturz verursacht werden. Die Folgen sind eine gallige Peritonitis und bei infizierter Cyste eine septische Peritonitis. Die Penetration in Nachbarorgane ist durch die anatomische Lagebeziehung der Cyste bedingt: so in Magen, Duodenum, Leber und Pankreas mit ihrer entsprechenden Symptomatik. Eine seltene Komplikation ist eine akute nekrotisierende Pankreatitis (MÖRL, F.). Als weitere, allerdings bis jetzt nur in 4 Fällen beobachtete Komplizierung der Erkrankung ist das Auftreten einer malignen Entartung der Cystenwand (FERRIS, D.D. u. R.E. YA DEAN,

FISCHER, H.G., IRWIN, S.T. u. J.E. MORRISON, WILSON, F.D. et al.).

PROGNOSE

Sie galt früher als sehr ungünstig. Heute bei rechtzeitiger Diagnosestellung und frühzeitiger dem Fall entsprechender chirurgischer Intervention und bei den modernen Narkoseverfahren ist sie als gut zu bezeichnen. Ungünstig wird die Prognose beeinflußt, wenn einmal Komplikationen eingetreten sind oder nur eine konservative Behandlung durchgeführt wird. Dies verdeutlicht eine Zusammenstellung von TSARDAKAS und ROBNETT, bei der von 30 Patienten unter konservativer Therapie 29 Patienten starben. Das Ergebnis der operativen Versorgung ist um so günstiger, je schneller die Diagnose gestellt wird, da sonst der schlechte Allgemeinzustand und die erschwerenden Komplikationen - die ja fast immer unmittelbare Todesursache sind - die Letalität beträchtlich erhöhen. Diese beträgt in den Fällen mit Komplikationen 25 - 30 %, in den komplikationsfreien Fällen etwa 10 - 25 % und weniger.

Weiterhin von ausschlaggebender prognostischer Bedeutung ist es, die Diagnose "Choledochuscyste" vor der Operation zu stellen oder zumindest zu erwägen, da die Mortalität sich postoperativ verdoppelt (SHALLOW, T.A. et al.); nach einer Untersuchung von ROGERS und PRIESTLEY steigt diese von 36 auf 62 % bei präoperativer Fehldiagnose.

FALLBESCHREIBUNG

Die beiden folgenden Fälle, die in unserer Klinik operativ versorgt wurden, solien die bisherigen theoretischen Überlegungen veranschaulichen. Im Falle der 19-jährigen E.K. wurde die zweite Relaparatomie in der chirurgischen Universitätsklinik Würzburg von Prof. E. KERN durchgeführt. Ihm danke ich für die Überlassung des Materials.

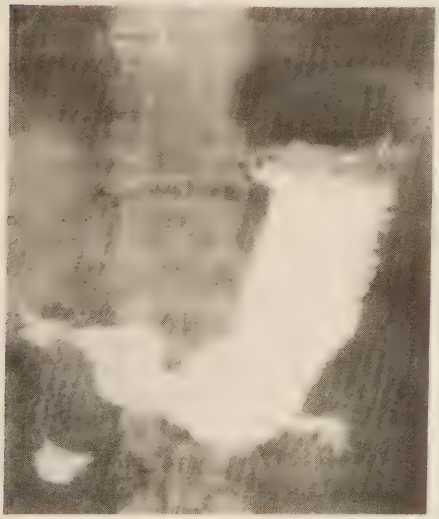
FALL 1: Am 23.9.70 stationäre Aufnahme eines 34 Jahre alten Patienten in gutem AZ und EZ, Haut und sichtbare Schleimhäute sind gut durchblutet, leichter Sklerenikterus, keine Ödeme, keine Cyanose, keine Dyspnoe. Die Eigenanamnese des Patienten war bis im Herbst 1968 unauffällig. In dieser Zeit seien zum erstenmal kolikartige Oberbauchbeschwerden aufgetreten, die nur kurze Zeit anhielten und keiner Behandlung bedurften. Die selben Erscheinungen wiederholten sich im Sommer 1969.

Am 6.8.70 traten wieder kolikartige Beschwerden auf, die in den folgenden Tagen rezidivierten. Da unter der Behandlung des Hausarztes keine Besserung eintrat und ein Ikterus zur Entwicklung kam, wurde der Patient in ein städtisches Krankenhaus eingewiesen. Bei der Aufnahmeuntersuchung erschien die Leber 3 QF breit vergrößert und druckschmerzhaft. Die Bauchdecken waren gespannt, es bestand eine Abwehrspannung vornehmlich im Oberbauch. Ausstrahlende Schmerzen in den Rücken. Zunächst wurde versucht, unter Gabe von Trasylol, Reverin und Nulldiät das akute Krankheitsbild zu bessern, was jedoch nicht gelang. Eine röntgenologische Untersuchung der Gallenwege zeigte dann einen Befund der entweder einem Verschluß durch Choledochuskonkremente oder einer Anlageanomalie entsprechen dürfte. Deshalb zur operativen Abklärung der Diagnose Einweisung zu uns.
Nach entsprechender Vorbereitung wurde am 1.10.70 eine Laparatomie durchgeführt (Prof. SCHAUTZ): rechtsseitiger Transrektalschnitt, nach Eröffnung des Peritoneums kommt ein auf ca. 5 cm erweiterter Choledochus zur Darstellung, der etwa 4 cm vor Einmündung in das Duodenum sich spindelförmig verengt und obliteriert erscheint. Die Gallenblase ist gestaut, sie wird abpunktiert und anschließend ein intraoperatives Cholangiogramm angefertigt.

Intraoperatives Cholangiogramm:

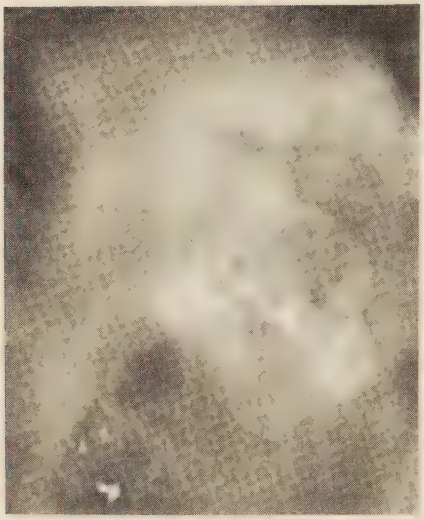
Nach Injektion von KM in die punktierte Gallenblase stellt sich eine normal große Gallenblase dar, der Choledochus ist cystenartig im oberen und mittleren Abschnitt erheblich erweitert. Der terminale Choledochusabschnitt ist sehr eng gestellt. Es besteht jedoch Abfluß ins Duodenum. Der rechte d. hepaticus kommt unauffällig zur Darstellung, der linke unvollständig. Anomalie.

Es bestätigt sich damit der bereits erhobene klinische Befund.
Es wird eine Cholecystektomie in typischer Weise durchgeführt, anschließend Legen einer Anastomose zwischen Choledochus und Duodenum. Eine radikale Entfernung des erweiterten Choledochus war wegen der innigen Verwachsungen zum Pankreas, zur a. hepatica propria und zum Retroduodenalraum nicht möglich. Anschließend Einlegen von Rohr und Streifen, welche seitlich herausgeleitet werden. Schichtweiser Wundverschluß.
Der postoperative Verlauf gestaltete sich unter Elektrolytsubstitution und Kontrolle der Blutwerte komplikationslos. Die Wunde heilte p.p. Das Allgemeinbefinden des Patienten besserte sich bis zur subjektiven Beschwerdefreiheit. Ein abschließendes Cholangiogramm zeigte freien Abfluß, wobei die intrahepatischen Gallengänge partiell mit Luft angefüllt waren.
September 1971 kam der Patient zur Kontrolluntersuchung. Das subjektive Befinden des Patienten war gut. Er klagte über keinerlei Beschwerden. Die Mahlzeiten werden gut vertragen. Die Oberbauchnarbe zeigte sich reizlos. Eine pathologische Resistenz war nicht zu tasten. Die BKS war 10/19. Die Leber- und Nierenfunktionsproben sowie Elektrolyte und Elektrophorese lagen im Normbereich. Die kulturelle Auswertung der über die Duodenalsonde entnommenen Galle ergab Kolibefund. Röntgenologisch wurde die Choledochuscyste nach Choledochusduodenostomie teils mit einer Magen-Darm-Passage, teils mit einem Cholangiogramm als Aussackung mit partieller Luftfüllung dargestellt. Im Vergleich zu den Operationsbefunden vom Oktober 70 war eine größere Veränderung der Cyste im Sinne einer Schrumpfung nicht festzustellen. Konkremente fanden sich nicht. Eine Abflußbehinderung der Galle lag nicht vor. Bei Wohlbefinden nach einigen Tagen Entlassung des Patienten.



Magen-Darm-Passage:

Nach normalem Schluckakt stellt sich ein angelhakenförmiger Magen dar, dessen Kontur und Peristaltik unauffällig sind. Duodenum zeigt keine pathologischen Veränderungen. Die Gallenwege sind luftgefüllt.



Cholangiogramm:

Der Choledochus ist cystenartig im oberen und mittleren Abschnitt erweitert. Partielle Luftfüllung der anschließenden Gallenwege. Konkremente finden sich nicht. Eine Abflußbehinderung der Galle liegt nicht vor.

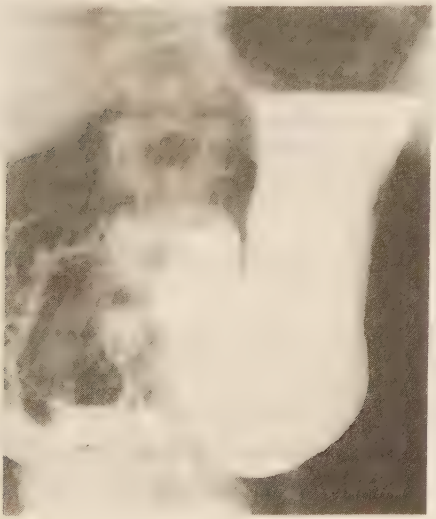
FALL 2: Am 11.2.70 stationäre Aufnahme einer 19-jährigen Patientin in gutem AZ und EZ. Abdomen weich, Leber und Milz nicht tastbar vergrößert, im rechten Oberbauch in der Tiefe geringer Druckschmerz, keine tastbaren pathologischen Resistenzen, kein Ikterus.
In der Eigenanamnese wurde vor 2 1/2 Jahren eine Appendektomie durchgeführt. Dabei wurde schon der Verdacht geäußert, daß die Schmerzen von der Gallenblase kommen könnten. Die Patientin habe schon immer in der Gallenblasengegend unklare Schmerzsensationen beobachtet. Seit 6 Wochen in 2-tägigen Abständen recidivierende Gallenkoliken und Magenkrämpfe mit Brechreiz, deshalb kommt die Patientin zur Probelaparatomie durch Überweisung von einem auswärtigen Krankenhaus. Dort war bei 2 Versuchen röntgenologisch eine Darstellung der Gallenblase nicht zu erzielen. Bei Durchführung einer Laparaskopie kam nur eine deutlich vergrößerte Gallenblase zur Darstellung.
Nach entsprechender Vorbereitung wurde am 13.2.70 die Operation durchgeführt (Prof. SCHAUTZ): Nach Eröffnung des Peritoneums kam eine kindskopfgroße Choledochuscyste mit ca. 1 l Galleninhalt überraschend zur Darstellung. Kranial und lateral davon war eine kleine unauffällige steinfreie Gallenblase zu tasten. Eine weitere Austastung des Abdomens ergab keine Besonderheiten mehr. Da wir von diesem Operationssitus überrascht wurden und die Patientin nicht entsprechend vorbereitet war, mußten wir von der allein Erfolg versprechenden Resektion der Cyste Abstand nehmen und es wurde lediglich eine innere Drainageoperation vorgenommen. Zu diesem Zweck wurde die obere Jejunumschlinge ausgeschaltet und retrocolisch am Fußpunkt der Cyste anastomosiert. Etwa 15 cm aboral legten wir eine breite Braun'sche Fußpunktsenteroanastomose an.

Der postoperative Heilverlauf war komplikationslos. Die Patientin klagte weiterhin über Oberbauchbeschwerden rechts und einer schon präoperativ bestehenden Obstipation. Deshalb wurde eine Abdomenleeraufnahme durchgeführt.

Abdomenleeraufnahme:

Doppelmannsfaustgroße Luftblase mit Spiegelbildung im rechten Oberbauch bei gleichzeitiger Luftfüllung der intrahepatischen Gallenwege.

Nach vorübergehender Entlassung kam die Patientin erneut anfangs April 70 zur Klinikaufnahme zur Relaparatomie. Nach entsprechender Vorbereitung wurde dieselbe am 14.4.70 durchgeführt (Prof. SCHAUTZ). Dabei gelang es, die große Choledochuscyste mit Gallenblase bei relativer Choledochusmündungsstenose freizupräparieren und zu entfernen. Die Cystenkuppel an der Hepaticusgabelung wird belassen, anschließend wird hier eine Jejuno-Hepaticostomie zum sicheren Gallenabfluß durchgeführt.



Magen-Darm-Passage:

Zeigt ein großes duodenales C, Auffüllung des Duodenums. Auffüllung einer weiteren Dünndarmschlinge nach kranial und Abfluß nach kaudal.

Postoperatives Cholangiogramm:

Darstellung der intrahepatischen Gallenwege, die unauffällig erscheinen.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Nach abgeschlossener Wundheilung wurde die Patientin Mitte Mai bei gutem AZ beschwerdefrei entlassen.

Anfangs des Jahres 1971 Wiederauftreten von Beschwerden im rechten Oberbauch mit deutlichem Ikterus, der bei Klinikaufnahme auf 19 mg% angestiegen war. Diesmal Aufnahme in die chirurgische Universitätsklinik Würzburg (Direktor: Prof. E. KERN). Dort nochmals Durchführung einer Laparatomie (Prof. KERN). Dabei zeigte sich, daß der damals zur Anastomosierung belassene Cystenrest bis auf Stecknadelkopfgröße verengt war. Es wurde die stenosierte Anastomose zwischen der Cystenkuppe und Jejunum reseziert und erneut eine Anastomose zwischen beiden gebildet. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Bilirubin sank zur Norm. Bei gutem AZ konnte die Patientin entlassen werden.

THERAPIE

In der Methodik der operativen Verfahren besteht keineswegs Übereinstimmung darüber, welche der Behandlungsmöglichkeiten am geeignetsten erscheinen. Einigkeit besteht nur in der Ablehnung einer externen Drainage und Marsupialisation wegen der hohen Sterblichkeit (SCHLEIFER,

D. et al.), wobei schon 1913 KEHR die Forderung erhob, eine innere Anastomose und keinesfalls einen äußeren Abfluß zu schaffen.

Im Laufe der Zeit bildeten sich zwei grundsätzliche Operationsverfahren heraus und zwar einmal die Belassung der Cyste mit den verschiedenen Ableitungsmöglichkeiten, zum anderen die Ektomie der Cyste mit den entsprechenden Anastomosen. Zuerst zu dem Verfahren Belassung der Cyste (GROB, M., FLEMMING, R.J., MÖRL, F., REHBEIN, F. und Th. RÖPKE, OBERNIEDERMAYR, A., ZEHNDER, M.A.), wobei man zwei Variationen der Ableitung kennt. Dies ist einmal das Vornehmen von einer Cystoduodenostomie. Eine andere Möglichkeit ist die Ableitung durch eine Y-förmige Anastomose mit einer retrokolisch herangeführten Jejunumschlinge nach dem Verfahren von KEELEY. Man nimmt an, daß bei derartigen Anastomosen besonders bei der Y-Anastomose nach ROUX bei guter Abflußmöglichkeit die Cyste schrumpft, was eine Sektion 6 1/2 Jahre nach der Operation bewies (RAVITSCH, M.M. und G.B. SNYDER).

Die direkte Anastomose zwischen Cyste und Duodenum wird wohl dann am häufigsten angewendet (SCHLEIFER, D., et al.), wenn starke Verwachsungen der Cyste mit den Nachbarorganen vorliegen. Da er der schonendste und schnellste Eingriff ist, wird er besonders bei Patienten mit stark reduziertem AZ angewendet (GALL, F.).

Bewußt wird heute deshalb dieser Eingriff durchgeführt, trotz der dabei entstehenden Nachteile. Der eine besteht darin, daß es zu einem Reflux des Darminhaltes und Darmgases in die belassene Cyste mit aufsteigender Infektion und so zu hartnäckigen Cholangiditen kommt. Durch diese chronische Cholangiditen und Leberabscesse kommt es in ca. 20 % der Fälle in wenigen Jahren postoperativ zum Tod der Patienten (GROSS, R. E., ROGERS, J.D. u. J.T. PRIESTLEY). Der Reflux kann durch postoperative Röntgenkontrolle bei zahlreichen Fällen, wie auch bei uns, durch kleine Spiegelbildungen im Cystensack nachgewiesen werden (GALL, F., REHBEIN, F. u. Th. RÖPKE, SCHAUTZ, R.). Erklärt wird dies dadurch, daß das Duodenum oftmals höher als die Cysten-

kuppel verläuft, wobei die Drainage durch die seitliche Anastomose unvollständig ist (GALL, F.). Ungeeignet ist diese Anastomosierung bei starken Verwachsungen und starrer und dicker Cystenwand, ebenso bei zu zarter Wandung in der Kindheit (PAMPERL, R.). Darüber hinaus birgt eine derartige Anastomose die Gefahr einer Stenosierung und Obliteration mit erneuter Abflußbehinderung in sich (GLOVE, W.M., SCHAUTZ, R., ZEHNDER, M.A.). LUTZKI v. beobachtete einen derartigen Fall mit völliger Verödung der Anastomose zwischen Cyste und Duodenum. Deshalb die Forderung, daß diese einen Mindestdurchmesser von 3 cm aufzuweisen habe.

Um all dies zu vermeiden, wird heute mehr und mehr der Weg der Y-Anastomose nach ROUX begangen (REHBEIN, F. und Th. RÖPKE). Experimente bewiesen, daß man, um einen sicheren Speisebreireflux zu verhindern, eine ausgeschaltete Jejunumschlinge von mindestens 40 cm Länge einschalten muß, die bei Kindern entsprechend kürzer sein kann (ARCHAN'-BOULT, H. et al.).

Hierdurch kann auch meist eine aufsteigende Infektion verhindert werden. Außerdem ist es mit dieser Technik möglich, entsprechend große Anastomosenstomata zur Vermeidung einer anschließenden Stenosierung zu bilden (GALL, F.). Der Nachteil der Methode ist, daß bei zu langer Dünndarmschlinge Fettresorptionsstörungen auftreten (TAYLOR, S.H. u. G. SHANEY). Geschwürsbildungen im Duodenum werden zwar diskutiert, sind aber sehr selten (GALL, F.). Dieses Operationsverfahren zeigt die geringste operative Mortalität von ca. 2 % bei relativ guten Spätergebnissen (REHBEIN, F. u. Th. RÖPKE, GALL, F.).

Eine ebenfalls geübte Operationsmethode ist die transduodenale Anastomosierung nach dem Prinzip von KERSCHNER, der diese Anastomose das erstemal 1929 bei einer Pankreascyste zur Anwendung brachte. Der Vorteil der Methode: die Technik ist leichter, die Naht dichter und deshalb keine Drainage nötig (MÖRL, F.).

Trotz höherem technischen Aufwand und schwieriger Präparation und sicherlich höherem Operationsrisiko wird heute von immer mehr Autoren der Cystektomie mit anschließender Hepatiko- oder Choledocho-duodeno- oder -Jejunostomie der Vorzug gegeben (FOUKALSRUD, E.W. u. ET. BOLES, GUNDERSEN, J., KÜMMERLE, F., SCHAUTZ, R., SZENTPETERY u. J. LENART). Die Operation selbst soll, wenn möglich, nicht in zwei Sitzungen durchgeführt werden, da die Exstirpation der Cyste bei der zweiten Operation nach einem Palliativeingriff durch starke zwischenzeitlich aufgetretene Verwachsungen erschwert wird. Die Hauptschwierigkeit bei dieser Methode besteht darin, den Cystensack auszuschälen. Besonders die Lösung der Verwachsungen mit der Pankreas erschwert und verlängert die Operation. Ist es dabei nicht möglich, den d. pankreaticus zu isolieren, ist es besser, eine Teilresektion der Pankreas vorzunehmen und den Querschnitt in eine Darmschlinge einzunähen (SCHAUTZ, R.). Die Mortalität bei der Cystektomie betrug noch 1955 40 % (ATTAR, S. u. S. OBEID). Dieselbe konnte aber gesenkt werden auf 17 % im Jahre 1959 (RICHTER, P.) und weiter auf 15 % im Jahre 1967 (GALL, F.). Ein weiterer Vorteil ist, daß die postoperativen Komplikationen in geringerem Maße auftreten als bei anderen Methoden. Nach RICHTER liegt das Hauptrisiko der Radikaloperation im postoperativen akuten Leberversagen. Durch immer bessere Narkoseverfahren und frühzeitiger Diagnosestellung dürfte die Mortalität noch weiter gesenkt werden. Diese Methode wird immer dann die Methode der Wahl sein, wenn der AZ des Patienten gut, die Cyste klein und die Verwachsungen gering sind, da der weitere postoperative Verlauf bei Exstirpation praktisch symptomlos verläuft und der Kranke als völlig geheilt gelten kann.

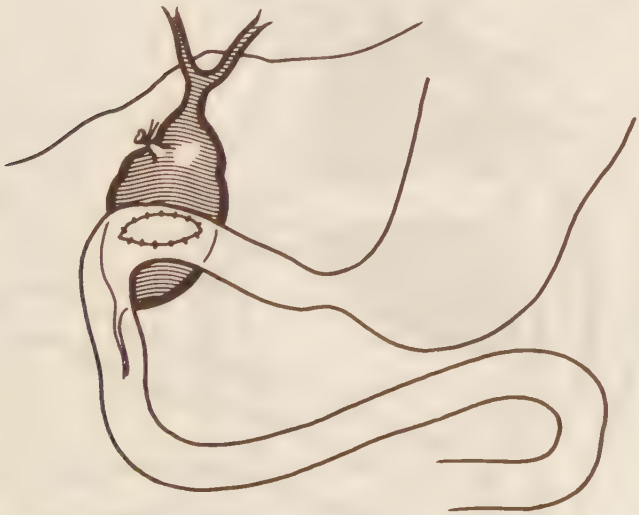
ZUSAMMENFASSUNG

Die sogenannte idiopathische oder kongenitale Choledochuscyste ist eine relativ seltene angeborene, zur Erkrankung führende Fehlbildung. Das Krankheitsbild ist charakterisiert durch einen Symptomentrias, bestehend aus Tumor im rechten Oberbauch in ca. 75 - 80 % der Fälle, Schmerzen im Abdomen in 60 % und Ikterus in ca. 70 % der Fälle. Die Pathogenese wird im Zusammenwirken mehrerer Ursachen gesehen, nämlich in einer umschriebenen Wandschwäche und in einem distalen Abflußhindernis, die angeboren sind. Betroffen von der Erkrankung sind zu 80 % das weibliche Geschlecht, auch scheinen rassische Unterschiede im Auftreten vorzuliegen. Die Erstbeschreibung stammt aus dem Jahre 1723 von VATER.

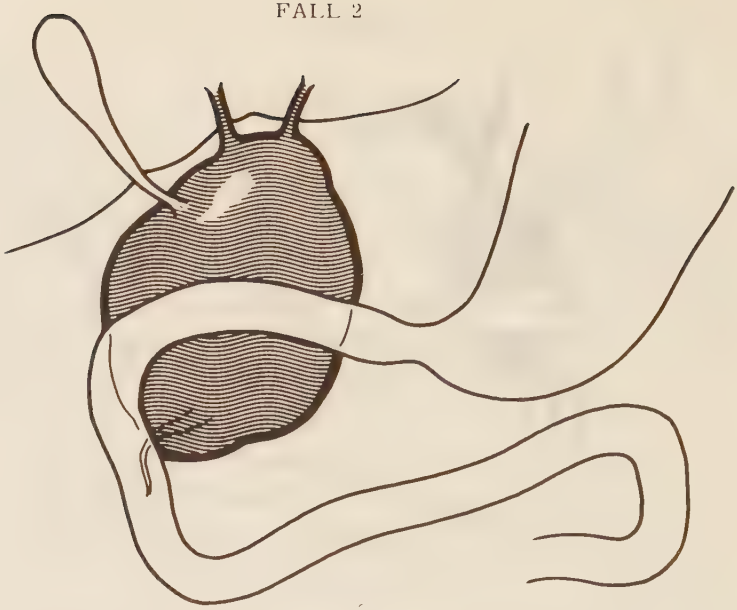
In der deutschen Literatur wurde die Fehlbildung erstmals 1897 von KONITZKY beschrieben. Bis zum heutigen Tage sind insgesamt etwas mehr als 500 Fälle veröffentlicht worden. Die bisher beobachteten Cystengrößen schwanken zwischen Haselnußgröße bis zu Größeninhalten von 8 l. Das mikroskopische Bild zeigt eine unspezifische chronische Entzündung, bei der die normalerweise vorliegende Dreierschichtung des Choledochus zu erkennen ist. Die richtige Diagnose wird nur in ca. 10 % der Fälle präoperativ gestellt, häufiger wird nur eine Verdachtsdiagnose erhoben. Komplikationen wie der totale Verschluß, die Infektion, die Ruptur oder die Penetration verschlechtern den Zustand und gestalten das Krankheitsbild lebensbedrohlich. Anhand zweier einschlägiger Fälle wird das Bild der Erkrankung verdeutlicht. Die Therapie der Wahl ist das operative Vorgehen, wobei zwei grundsätzliche Operationsmethoden zur Verfügung stehen, nämlich die Belassung der Cyste mit den verschiedenen inneren Drainagevariationen, zum anderen die Ektomie der Cyste mit der entsprechenden Ableitung. Die Prognose der Erkrankung ist nicht ungünstig, wenn die Diagnose frühzeitig gestellt wird, noch keine Komplikationen aufgetreten sind und die operativen Konsequenzen gezogen werden.

FALL 1

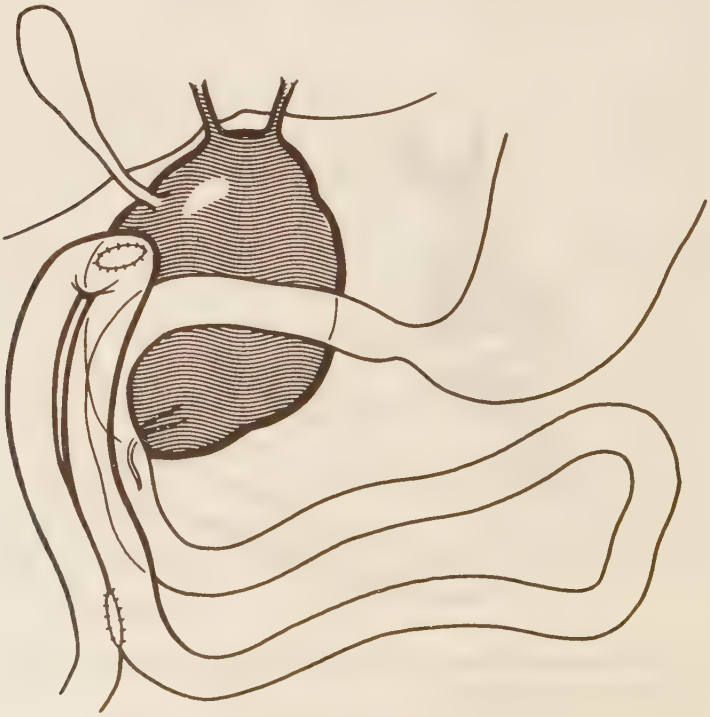
a) Cystisch erweiterter Choledochus (Choledochuscyste). Situs bei Laparatomie.



b) Zustand nach Cholecystektomie und Anlegen einer Choledocho-cystoduodenostomie.



a) Retroduodenalliegende doppelfaustgroße Choledochuscyste. Situs bei Laparatomie.



b) Zustand nach Anlegen einer Choledochocystojejunostomie. (Erste Operation)

) Zustand nach Ektomie der Cyste und Anlegen einer Hepaticojejunostomie. (Zweite Operation)

Gestrichelte Linie: Operationssitus bei der dritten Operation. Stenosierung der Anastomose auf Stecknadelkopfgröße.

Zustand nach der dritten Operation. Resektion der stenosierten Anastomose zwischen der Cystenkuppe und Jejunum. End-zu-End-Anastomose der abführenden Jejunumschlinge mit der Cystenkuppe und Resektion der zuführenden Jejunumschlinge unter Belassung der angelegten Enteroanastomose.

Herrn Prof. Dr. med. R. Schautz danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und seine immer gern gewährten Ratschläge bei der Abfassung der Arbeit.

LITERATURVERZEICHNIS

1 ALONSO LEY, F., W.B. REVER jr. and D.J. PESSAGNO: Surg. Gynec. Obstet., 108, 1 (1959)

2 ARCHANBOULT, H., R. ARCHANBOULT and G. LASKER: Ann. Surg. 132, 1144 (1950)

3 ATTAR, S. and S. OBEID: Am. Surg. 142, 289 (1955)

4 BAKES: Wien. klin. Wschr. 20, 298 (1907)

5 BELLMANN, G.: chir. prax. 13, 235-238 (1969)

6 BERNHEIM, M., P. MARION, J.A. ROUX, J. LANTERNIER et M. BETHENOCH: Pediatrie 8, 677 (1953)

7 BIRCKS, W.: Zbl. Chir. 87, 856 (1962)

8 BÖTTGER, H.: Zbl. allg. Path. u. path. Anat. 87, 407 (1951)

9 BROWNE, H.J.: J. Irish. med. Ass. 37, 208 (1955)

10 BUDDE, M.: Dtsch. Z. Chir. 157, 364 (1920)

11 BUDDE, M.: Virchows Arch. 252, 442 (1924)

12 CANTEY, W.C.: Ann. Surg. 143, 5 (1956)

13 CLAIRMONT, P.: Wien. klin. Wschr. 24, 1616 (1911)

14 CONNELL, A.: Brit. J. Surg. April 1920, 520

15 CHWALLE, R.: Z. ges. Anat. 83, 615 (1927)

16 DERWISSIEN, A.A.: Zbl. Chir. 1927, 14, 852

17 DOUGLAS, A.H.: Mth. J. Med. Sci. Lond. 14, 97 (1852)

18 DREESMANN, H.: Dtsch. Z. Chir. 92, 401 (1908)

19 EBNER, A.: Bruns' Beitr. klin. chir. 64, 472 (1909)

20 EDGEWORTH, F.H.: Lancet 18951, 1180

21 EHRHARDT, G. u. R. SCHIEWE: Zbl. allg. path. Anat. 110, 119 (1967)

22 ELICHER, E.: Zbl. Chir. 1923, 9, 341 Münch. med. Wschr. 1923, 12, 373

23 FERRARIS, L.V. und A. NAVARRO Y ESCARGIEL: Bol. Soc. Cirus, Cordoba 5, 21 (1944)

24 FERRIS, D.D. u. R.E. YA DEAN: Proc. Mayo Klinik 39, 332 (1964)

25 FEYRTER, F.: Virchows Arch. path. Anat. 271, 20 (1929)

26 FIDDIAN, R.V. u. COLIN Mc DOUGALL: Brit. J. Surg. 47, 240 (1959)

27 FISCHER, H.G.: Zbl. Chir. 83, 1234 (1958)

28 FLEMMING, R.J.: S. Afr. med. J. 21, 778 (1947)

29 FORREST, E. u. J.W. WILSON: Amer. J. Surgeon 21, 69 (1955)

30 FOUKALSRUD, E.W. u. E.T. BOLES: Surg. Gyn. Obstetr. 121, 733 (1965)

31 GALL, F.: Der Chirurg 38, 225 (1967)

32 GLOVE, W.M.: Arch. Surg. 75, 443 (1957)

33 GIEZENDANNER, E.: Frankf. Z. Path. 38, 150 (1929)

34 GOLDAMMER, F.: Bruns' Beitr. klin. Chir. 55, 41 (1907)

35 GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie 433, 435, Thieme Stuttgart (1957)

36 GROSS, R.E.: J. Pediat. 3, 730 (1933)

37 GUNDERSEN, J.: Acta Chir. Skand. 129, 39 (1959)

38 HEID: Inaug.-Diss. Giesen 1893

39 HEILIGER, J.: Inaug.-Diss. Giesen 1910

40 HESS, W.: Die Erkrankungen der Gallenwege und des Pankreas 196

41 IRWIN, S.T. u. J.E. MORRISON: Brit. J. Surg. 32, 319 (1944)

42 IPSEN: Hospitalstidende 1913, 1342, Nord. med. Ark. zit. nach Waller

43 KEELEY, J.L.: Arch. Surg. 56 (1948)

44 KEHR, H.: Neue dtsch. Chir. 8, 80 (1913)

45 KERSCHNER, F.: Bruns' Beitr. klin. Chir. 147, 28 (1929)

46 KONITZKY, G.: Inaug.-Diss. Marburg 1888

47 KORTILLA, K. u. S. EIROLA: Ann. Paediat. Fenn. 4, 105 (1958)

48 KREMER, J.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 113, 99 (1919)

49 KÜMMERLE, F.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 292, 448 (1959)

50 LANGE, K.: Zbl. Chir. 1927, 22, 87

51 LAUSCHKE, H. u. E. SCHMIDT: Zbl. Allg. Path. 110, 490 (1967)

52 LAVENSON, R.S.: Amer. J. med. Sci. 137, 563 (1909)

53 LETULLE, M.: Presse med. 1913, 21. 97

54 LIEBNER, E.J.: Amer. J. Roentgenol. 80, 950 (1958)

55 LÖRNIC, P. u. L. STREHLINGER: Fortschr. Röntgenstr. 86, 395 (1957)

56 LUMPKIN: zit. nach Klin. Chirurgie für die Praxis Band 3, 865 Georg Thieme Verlag Stuttgart 1962

57 LUTZKI, A. von: Zbl. Chir. 85, 1886 (1960)

58 Mc LAUGHLIN, E.F.: Ann. Surg. 123, 1047 (1946)

59 Mc KIRDIE, M.: West. J. Surg. 64, 598 (1956)

60 Mc WHORTER, G.L.: Arch. Surg. 8, 604 (1929)

61 MELICHOFF, I.: Russk. Klin. 1925, 9, Erg. Path. 21, 2, 459 (1925)

62 MÖRL, F.: Chirurg. 29, 213 (1958)

63 NEUGEBAUER, F.: Bruns' Beitr. klin. Chir. 131, 448 (1924)

64 NOVAK, P.: Zbl. Chir. 88, 1124 (1963)

65 OBERNIEDERMAYR, A.: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters Bd.2, 341, Springer 1959

66 PAMPERL, R.: Med. Klin. 1925, 1608

67 PAULINO, F.: Rev. bras. Chirurg 31, 402 (1956)

68 PAULINO, F. u. CLEION DE AQUINO: Rev. bras. Gastroent. 10, 225 (1958)

69 RAVITSCH, M.M. u. G.B. SNYDER: Surgery 44, 725 (1958)

70 REEL, Ph.J. u. N.E. BURRELL: Ann. Surg. 75, 191 (1922)

71 REHBEIN, F. u. Th. RÖPKE: Chirurg 32, 34 (1961)

72 RIVAROLA, J.E.: Arch. Pediat. N.Y. 75, 131 (1958)

73 RICHTER, P.: Arch. klin. Chir. 291, 129 (1959)

74 ROBERTO, E., HADDACH u. Mitarbeiter: Rev. med. Hisp. gen. (Mex) 28, 717 (1965)

75 ROGERS, J.D. u. J.T. PRIESTLEY: Proc. Mayo Clin. 24, 23 (1949)

76 ROSTOWZEW: Dtsch. med. Wschr. 28 (1902)

77 SALTZ, N.J. u. K. GLASER: Amer. J. Surg. 91, 56 (1956)

78 SCHAUTZ, R.: Der Chirurg 35, 19 (1964)

79 SCHIEWE, R. u. G. GÖRLING: Der Chirurg 39, 350 (1968)

80 SCHLEIFER, D. u. K. NOESKE u. F.X. EISENREICH: Zbl. Chir. 92, 781 (1967)

81 SCHLOSSMANN, H.: Dtsch. Z. Chir. 109, 160 (1911)

82 SCHURHOLZ: Arch. klin. Chir. 118, 91 (1921)

83 SEELIGER, S,: Bruns' Beitr. 99, 158 (1916)

84 SENEQUE, J. et A. TAILHEFER: J. Chir. (paris) 33, 154 (1909)

85 SHALLOW, T.A. u. S.A. EGER and F.B. WAGNER: Amer. Surg. 123, 119 (1946)

86 SHERLOCK, Sh.: Krankheiten der Leber- und Gallenwege (1965)

87 SMITH, A.G. u. S.F. SEELEY: Pediatrics 12, 536 (1953)

88 STAEMMLER, M.: Harnorgane. Lehrb. spez. Anat. Bd. 2 De Gruyter, Berlin 1957

89 STERNBERG, C.: Wien. klin. Wschr. 24, 1616 (1911)

90 STREETER, G.L.: Contibutions to Embryology Vol. XXXI, 27 (1945)

91 SZENTPETERY u. J. LENART: Z. Kinderchirurgie 1966, 209

92 TAYLOR, S.H. and G. SHANEY: Brit. med. J. 1957 I, 1401

93 TREVER, F.: Practitioner 62, 18 (1899)

94 TSARDAKAS, E. and A.H. ROBNETT: Arch. Surg. 72, 311 (1956)

95 VEGHELYI, P.V.: Handbuch der Kinderheilkunde B 4, 1161 (1956)

96 VLACHOS, J. u. C. COSSIOMOS and G. TRIGONIS: Arch. Path. 67, 395 (1959)

97 WALZEL, P. u. O. WELTMANN: Mitt. Grenzgeb. Med. u. Chir. 37, 437 (1924)

98 WEISS, S.: Berl. klin. Wschr. 1909, 41 (1843)

99 WETTWER, E.: Inaug.-Diss. Göttingen 1907, Münch. med. Wschr. 1907

100 WILSON, F.D., G.E. MORRISSEY and R.W. CONNEL: J. Iowa St. med. Soc. 46, 72 (1956)

101 WRICKE, G.: Zbl. Chir. 85, 597 (1960)

102 YOTUYANAGI: Zit. nach Bellmann G. Chir. prax. 13, 235 (1969)

103 ZEHNDER, M.A.: Helv. chir. Acta 28, 148 (1961)

104 ZIMMER, H.: Zbl. Chir. 1924, 11, 424

105 ZIMMERMANN, H.: Zbl. allg. Path. 93, 412 (1955)

106 ZINNINGER, M.M. u. J.R. CASH: Arch. Surg. 24, 77 (1932)

107 ZIPF, K.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 122, 615 (1922)

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die Dissertation selbständig angefertigt, dabei keine anderen Hilfsmittel als die im Quellen- und Literaturverzeichnis und in den Anmerkungen genannten benutzt, alle aus Quellen- und Literaturverzeichnis ganz oder annähernd entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht und einzeln auch die Fundstellen nachgewiesen habe.

Ich habe die Dissertation noch keiner anderen Fakultät vorgelegt mit dem Ziel, einen akademischen Grad zu erwerben.

LEBENSLAUF

Am 3. 9. 1941 wurde ich als Sohn des Facharztes Dr. med. Herbert Anselm und seiner Frau Gertrud, geb. Schäfer, in Würzburg geboren. Nach dem Besuch der Volksschule in Zellingen und Würzburg und dem Besuch des Humanistischen Gymnasium in Münnerstadt legte ich 1963 das Abitur ab. Danach studierte ich Medizin an der Universität Würzburg, an der ich 1969 mein Staatsexamen ablegte. Meine Medizinalassistentenzeit leistete ich im Juliusspital ab. Die Approbation erhielt ich Dezember 1970. Danach war ich das erste halbe Jahr als Assistent im Josefskrankenhaus Schweinfurt auf der gynäkologischen Abteilung tätig. Zur Zeit bin ich als Assistenzarzt auf der chirurgischen Abteilung des Juliusspitals Würzburg.

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80